

FACULTÉ DE MÉDECINE DE PARIS

Année 1903

THÈSE

N°

POUR

LE DOCTORAT EN MÉDECINE

Présentée et soutenue le Mercredi 28 Octobre 1903, à 1 heure

PAR

Camille LEVASSEUR

DES AMPUTATIONS CONGÉNITALES

et des sillons congénitaux

Président : M. KIRMISSON, professeur

Juges : MM. PINARD, professeur.

BROCA (Aug.) et LEPAGE, agrégés.

Le candidat répondra aux questions qui lui seront faites sur les diverses parties de l'enseignement médical

PARIS

IMPRIMERIE DE LA FACULTÉ DE MÉDECINE

H. JOUVE

15, rue Racine, 15

1903

FACULTÉ DE MÉDECINE DE PARIS

Doyen	M. DEBOVE.
Professeurs	MM.
Anatomie.....	P. POIRIER
Physiologie.....	CH. RICHET.
Physique médicale.....	GARIEL.
Chimie organique et Chimie minérale.....	GAUTIER.
Histoire naturelle médicale.....	BLANCHARD
Pathologie et thérapeutique générales.....	BOUCHARD
Pathologie médicale.....	HUTINEL.
Pathologie chirurgicale.....	BRISSAUD.
Anatomie pathologique.....	LANNELONGUE
Histologie.....	CORNIL.
Opérations et appareils.....	MATHIAS DUVAL
Pharmacologie et matière médicale.....	BERGER.
Thérapeutique.....	POUCHET.
Hygiène.....	GILBERT.
Médecine légale.....	PROUST.
Histoire de la médecine et de la chirurgie.....	BROUARDEL
Pathologie expérimentale et comparée.....	DEJERINE.
	CHANTEMESSE.
	HAYEM.
	DIEULAFOY.
	DEBOVE.
	LANDOUZY.
Clinique médicale.....	
Maladie des enfants.....	GRANCHER.
Clinique de pathologie mentale et des maladies de l'encéphale.....	JOFFROY.
Clinique des maladies cutanées et syphilitiques.....	GAUCHER.
Clinique des maladies du système nerveux.....	RAYMOND
	TERRIER.
Clinique chirurgicale.....	DUPLAY.
	LE DENTU.
	TILLAUX.
Clinique ophtalmologique.....	DE LAPERSONNE.
Clinique des maladies des voies urinaires.....	GUYON.
Clinique d'accouchements.....	BUDIN.
Clinique gynécologique.....	PINARD.
Clinique chirurgicale infantile.....	POZZI.
	KIRMISSON.

Agrégés en exercice.

MM.			
ACHARD	FAURE	LEGUEU	TEISSIER
AUVRAY	GILLES DE LA	LEPAGE	THIERY
BESANCON	TOURETTE	MARION	THIROLOIX
BONNAIRE	GOSSET	MAUCLAIRE	THOINOT
BROCA (Aug.).	GOUGET	MERY	VAQUEZ
BROCA (André)	GUIART	POTOCKI	WALLICH
CHASSEVANT	HARTMANN	REMY	WALTHER
CUNEO	JEANSELME	RENON	WIDAL
DEMELIN	LANGLOIS	RICHAUD	WURTZ
DESGREZ	LAUNOIS	RIEFFEL (chef.	
DUPRE	LEGREY	des travaux anat.)	

Par délibération en date du 9 décembre 1798, l'Ecole a arrêté que les opinions émises dans les dissertations qui lui seront présentées doivent être considérées comme propres à leurs auteurs, et qu'elle n'entend leur donner aucune approbation ni improbation.

A LA MÉMOIRE DE MON PÈRE

A MA MÈRE



Digitized by the Internet Archive
in 2026

A MES MAITRES DANS LES HOPITAUX
ET A LA FACULTÉ

A MONSIEUR LE D^r RETTERER

Professeur agrégé à la Faculté, Chef des travaux pratiques
d'Histologie.

A MONSIEUR LE D^r LAUNOIS

Professeur agrégé à la Faculté,
Médecin des Hôpitaux.

A MONSIEUR LE D^r GRISEL

Chef de Clinique à la Faculté.

A MON PRÉSIDENT DE THÈSE

M. LE DOCTEUR KIRMISSON

Professeur de clinique chirurgicale infantile à la Faculté de
Médecine de Paris.

Chirurgien de l'Hôpital Trousseau.

Chevalier de la Légion d'Honneur.

INTRODUCTION

Nous avons pu recueillir à l'hôpital Trousseau, dans le service de M. le Professeur Kirmisson, l'observation d'un malade porteur de sillons congénitaux, d'amputations congénitales et pied bot. C'est cette observation qui est le point de départ de notre travail dans lequel nous essayons de montrer les relations qui existent entre le sillon congénital et l'amputation, ces deux lésions étant produites par la bride amniotique.

L'impression produite par l'examen de notre malade est qu'il s'agit de lésions causées par un agent extérieur et non pas de lésions consécutives à une altération des centres nerveux.

C'est cette origine mécanique que nous essayons de démontrer dans notre travail.

Avant d'entrer dans l'étude de notre sujet, nous tenons à adresser nos remerciements et à exprimer nos sentiments reconnaissants à M. le Professeur Kirmisson dont nous sommes l'élève et qui a bien voulu accepter la présidence de notre thèse.

Nous remercions aussi M. le Dr Grisel, chef de

clinique à la Faculté, qui a bien voulu nous aider de ses conseils pour la rédaction de ce travail.

Nous remercions enfin nos Maîtres dans les hôpitaux et à la Faculté de leurs bienveillants conseils et de leurs sages leçons.

CHAPITRE I

Historique.

Il est fait mention des sillons congénitaux et des amputations congénitales dans les recueils les plus anciens. Les livres hippocratiques, en effet, en contiennent des exemples.

Au seizième siècle, Ambroise Paré en cite deux cas.

En 1812, Chaussier relate le fait d'une amputation congénitale du bras. Le membre amputé avait été retrouvé dans le liquide amniotique.

Watkinson, en 1824, publie un cas d'amputation de la jambe au-dessus des malléoles. Ici encore le pied fut retrouvé dans l'utérus. La cicatrice du moignon était presque complète et le pied ne présentait pas trace de gangrène.

Zagorski cite le cas d'un fœtus de cinq mois, atteint d'encéphalocèle et de déformation du thorax ; la jambe droite était amputée ; la cuisse présentait un moignon arrondi ; une bride membraneuse résistante

partait de ce moignon pour aller s'enrouler autour de la jambe gauche. Appendu au milieu de cette bride, on trouva le pied qui était bien conformé mais dont le développement n'excédait pas celui du pied d'un fœtus de douze semaines environ.

En 1832, Montgomery rapporte un cas que lui a communiqué Levert et dans lequel un fœtus de huit mois présente une amputation du pouce droit entre la première et la deuxième phalange ; l'annulaire de la même main était amputé près de son articulation métacarpienne ; le doigt était attaché au moignon par une sorte de substance ligamenteuse, autour de laquelle se trouvait un cordon membraneux dont les extrémités s'étendaient du pouce amputé au petit doigt sur lequel se voyait une rainure profonde.

Fisch a constaté également un cas d'amputation congénitale où le membre a été expulsé 15 jours avant la naissance.

Moreau, en 1847, cite le cas d'un enfant qui présentait des amputations congénitales de plusieurs doigts et des sillons aux jambes et aux orteils. Du placenta partaient plusieurs prolongements filiformes.

En 1851, Broca présente un enfant dont les deux bras sont amputés au niveau du coude et la cuisse gauche au niveau du genou.

En 1861, Béraud observe l'existence d'une bride au moment de la naissance. Venue de l'œuf, cette bride entourait les jambes qui étaient complètement sectionnées.

En 1858, Martin, d'Iéna, cite le cas d'un enfant ayant une amputation congénitale du bras gauche. Le moignon présentait une cicatrice et on trouve la partie amputée avec le délivre.

En 1864, M. Marjolin rapporte le fait d'une amputation congénitale de la jambe gauche.

En 1869, Wenzel Gruber relate un cas où l'enfant présentait des amputations spontanées de plusieurs doigts. En outre, le médus de chaque main est porteur de sillons profonds, pénétrant jusqu'aux tendons.

Menzel, en 1874, cite le cas d'un enfant de 38 jours qui présentait des sillons au médus et à l'annulaire de la main droite ainsi qu'au médus de la main gauche.

En 1876, M. Maurice Longuet donne l'observation d'un enfant d'un an, porteur de sillons circulaires à la cuisse droite, à la phalange moyenne du quatrième orteil gauche et à la troisième phalange du troisième orteil. Le médus de la main gauche est également amputé dans sa presque totalité. De plus l'enfant a un pied bot et de la syndactylie.

Le Professeur Lannelongue, en novembre 1882, présente à l'Académie de Médecine un enfant atteint d'amputation congénitale. Plusieurs orteils manquaient et, de plus, il existait un sillon situé transversalement à l'union du tiers supérieur et du tiers moyen de la jambe. Ce sillon gagnait en pro-

fondeur, ce qui engagea M. Lannelongue à faire une autoplastie.

En 1882, M. Bar publie une observation d'amputation congénitale.

En 1883, M. Reclus présente à la Société de Chirurgie un enfant de 12 mois atteint d'un pied bot varus à droite avec syndactylie des 3 orteils du milieu. A la jambe gauche, à l'union du tiers inférieur et des deux tiers supérieurs, existe un sillon circulaire profond. M. Reclus fit à cette malade une opération dont les suites furent des plus favorables.

M. Jeannel, de Toulouse, en 1886, donne l'observation d'un enfant de 4 mois présentant une amputation du cinquième doigt de la main gauche, au-dessus de la première phalange. Le pied gauche ne possède aucun orteil.

A la jambe gauche, sillon très profond qui commande une opération.

M. Horteloup, en 1887, cite le cas d'un malade de 45 ans qui présentait des lésions à la main droite et à la main gauche et un sillon circulaire profond situé au-dessus du genou.

La même année, Redard rapporte l'observation d'un enfant présentant des sillons congénitaux et des amputations spontanées.

En 1889, M. le Professeur Proust publie une observation que nous reproduisons plus loin.

En 1890, Broussolle publie le cas d'un enfant pré-

sentant à la jambe droite, à l'union du tiers inférieur avec le tiers moyen, un sillon circulaire complet.

M. Variot, en 1890, cite le cas d'un enfant amputé de l'avant-bras droit à l'union du tiers supérieur avec le tiers moyen.

En 1891, M. Tournier donne deux observations d'amputations congénitales de l'avant-bras, sans aucune autre malformation.

En mai 1892, MM. Barette et Vigot publiaient l'observation d'un malade présentant de la polydactylie et de la syndactylie. De plus, il y avait amputation des deuxième et troisième phalanges de trois doigts de la main gauche, amputation du gros orteil droit au milieu de la première phalange, sillons circulaires à plusieurs doigts et orteils.

M. le professeur Kirmisson, dans son « Traité des maladies chirurgicales d'origine congénitale », cite le cas d'une petite fille qui présente, en même temps qu'un pied bot varus équin congénital du côté droit, des amputations congénitales des doigts et des orteils et un sillon profond étranglant la partie inférieure de la jambe gauche.

M. Rudeaux, en avril 1902, adresse à la Société de gynécologie un rapport sur un cas de malformations. Il s'agit d'un fœtus anencéphale, présentant un bec de lièvre compliqué ainsi que l'amputation congénitale d'une partie de la phalangette de l'index et du médius de la main droite.

M. le Dr Grisel dans la Revue d'orthopédie de

mars 1903, publie deux observations offrant les lésions suivantes : sillons, amputations, syndactylie et pieds bots congénitaux.

Les exemples de ces malformations sont donc nombreux, et nous voulons, dans ce travail, montrer les relations qui existent entre les amputations des membres et des extrémités, les sillons congénitaux et les brides amniotiques, amputations et sillons étant le résultat de *l'action mécanique des brides* et non pas la cicatrice de lésions trophiques nerveuses.

CHAPITRE II

Amputations congénitales.

Amputations des membres. — Poussé à son extrême limite, le sillon congénital aboutit à l'amputation spontanée. Il importe de ne pas confondre celle-ci avec l'ectromélie, l'hémimélie, la phocomélie. Dans ces cas, en effet, c'est à un arrêt de développement que l'on a affaire, à l'absence de divers éléments anatomiques. Dans l'amputation, au contraire, une cause pathologique, sous une influence quelconque, réalise la section des membres qui sont déjà formés et cause une véritable amputation comme celles que l'on pratique dans un but thérapeutique.

Le siège de l'amputation varie beaucoup ; d'après certains auteurs, Montgomery, Simpson par exemple, le côté gauche serait plus souvent atteint que le côté droit. Il est rare de n'observer qu'une amputation ; généralement, il en existe plusieurs et on remarque la coïncidence de diverses malformations.

Les amputations des membres sont en somme, relativement rares, et, ici comme pour les amputations des extrémités, nous trouvons tous les degrés, depuis la simple rainure jusqu'à l'amputation complète.

Amputations des extrémités. — Les amputations des extrémités sont extrêmement fréquentes. Sur 46 observations, le Dr Grisei a constaté leur existence 33 fois. Il faut remarquer que ces observations comprennent les divers degrés, depuis le sillon à peine apparent jusqu'à la section complète. Ce fait met bien en lumière que l'amputation est le résultat du sillon congénital poussé à son extrême limite.

Tous les doigts, tous les orteils, toutes les phalanges peuvent être porteurs d'amputations. Cependant il est digne de remarquer que si le gros orteil est plus fréquemment atteint, le pouce, qui est son analogue, semble, au contraire, jouir d'une certaine immunité. Peut-être cela est-il dû à sa position; il est en effet comme enfoui au milieu de la main, protégé par les autres doigts. Quatre observations seulement (Pineau, Parrot, Leprévost, Variot) relatent des mutilations de ce doigt.

Il est rare que l'amputation porte au niveau d'une articulation. Cela s'est vu cependant et Jeannel cite un cas où la section avait eu lieu au niveau de l'articulation métatarso-phalangienne. Mais la règle générale c'est que l'amputation siège au niveau du corps de la phalange, à sa partie moyenne.

Les moignons sont plus ou moins développés, plus ou moins parfaits.

Tantôt on observe une *ulcération* due à la rupture du pédicule ; elle est superficielle, de petites dimensions et s'observe lorsque l'amputation est de date récente ; cette plaie se cicatrise rapidement ; on observe exactement les mêmes phases lorsque la rupture du pédicule se fait après la naissance.

Parfois le moignon présente une *cicatrice* étoilée, siégeant à l'extrémité du moignon lorsque celui-ci est normal et bien matelassé ; dans les cas de moignon adhérent, cette cicatrice se trouve au fond d'une dépression, au lieu d'être sur une partie culminante.

Enfin, cas le plus fréquent, le moignon n'offre *aucune cicatrice*. Il est entouré d'une peau normale, tout à fait souple, tout à fait mobile. Il nous semble que ce dernier état du moignon doit être l'indice d'une amputation précoce, embryonnaire ; la cicatrisation, au contraire, étant témoin d'une amputation tardive.

On observe parfois, au niveau des moignons, de petites masses, de petits tubercules cutanés, sans consistance, du volume d'un pois ou d'une cerise. Si l'on sectionne ces tubercules, on voit qu'ils sont formés d'un contenu fibro-graisseux recouvert de peau normale. On les observe soit au niveau des moignons, soit sur les phalanges voisines, enfin on en peut trouver sur n'importe quelle partie du corps. Notre troisième observation en fait voir un

qui imite le chaton d'une bague qui entourerait la base de l'annulaire droit. Courtillier en a vu un sur la face interne de la jambe.

Pour expliquer ces tubercules, Simpson, Vrolig, Dareste, M. Duval ont prêté à l'embryon les propriétés des animaux à sang froid. Les tissus auraient tendance à la régénération ; cette repullulation donnerait lieu aux tubercules dont nous venons de parler ; ce ne sont que des hypothèses ; nous pensons plutôt, avec le D^r Grisel, que ces tubercules « sont comme soulevés par une adhérence amniotique ou par la constriction de la bride ou de la membrane qui a causé l'amputation. »

M. Bar a fait l'anatomie pathologique du moignon des extrémités. Il nous le montre comme composé de 3 parties :

Un revêtement superficiel formé de peau normale ou cicatricielle ;

Une coiffe fibreuse reliée à la couche profonde du derme et au périoste épaissi ; sur elle viennent s'insérer les tendons extenseurs et fléchisseurs avec leurs gaines.

Enfin, un segment de phalange dont l'articulation supérieure est intacte.

CHAPITRE III

Sillons congénitaux.

Les sillons sont toujours congénitaux, c'est-à-dire qu'on les observe au moment de la naissance et qu'ils ne se forment pas au cours de la vie extra-utérine.

La transmission héréditaire est rare ; cependant, on en cite plusieurs exemples :

Trélat, un frère et une sœur.

Scoutteten, deux fils.

Chassaignac, deux enfants.

Ils se rencontrent indifféremment sur les enfants des deux sexes.

Jamais on ne trouve le sillon congénital comme unique malformation. Il est toujours accompagné d'autres difformités dues vraisemblablement à la même cause : amputations, syndactylie, pied bot. Cette multiplicité des malformations a été signalée en 1889 par M. Reclus qui l'opposait à l'isolement de la lésion de l'aïnhum, qui consiste en un sillon unique.

Qu'il siège sur les membres ou sur les extrémités,

le sillon congénital a toujours la même nature, la même évolution, et son origine est la même.

Ceci posé, nous nous proposons d'étudier d'abord les sillons des membres, ensuite ceux des doigts et des orteils.

Sillons des membres. — Tandis que l'amputation congénitale des membres est une lésion très souvent isolée, le sillon des membres, au contraire, s'observe rarement seul, il est presque toujours accompagné de sillons des doigts ou des orteils. A la vérité, Broussolle cite bien un exemple de sillon circulaire unique siégeant à l'union du tiers moyen et du tiers inférieur de la jambe ; mais c'est là un cas exceptionnel et l'on peut poser en principe que le sillon congénital des membres n'est jamais isolé.

Sur 48 observations, nous avons constaté 26 fois l'existence de sillons des membres. Une seule fois, dans une observation de Broca, nous l'avons trouvé au membre supérieur. Dans les autres cas, que les sillons soient uniques ou multiples, nous les avons vus siéger au membre abdominal.

Le Dr Grisel, sur 33 observations, les a trouvés ainsi localisés.

6 fois au niveau des condyles fémoraux.

7 fois au-dessous du plateau tibial.

20 fois au-dessus des malléoles.

Le point d'élection du sillon congénital des membres se trouve donc être l'extrémité inférieure de la jambe, au-dessus des malléoles. La jambe droite

(9 cas) est presque aussi souvent atteinte que la jambe gauche (11 cas).

Le sillon congénital peut être *complet* ou *partiel*. Dans le premier cas, il entoure complètement la partie du membre qui le porte et peut être perpendiculaire ou oblique par rapport à son axe. Le sillon oblique s'observe plus rarement.

La profondeur d'un même sillon peut n'être pas la même sur tout le pourtour du membre, et la partie la plus déprimée, bien qu'intéressant plus souvent la face interne, peut également se trouver sur les faces antérieure, postérieure ou latérales du membre.

Il en est de même du sillon partiel, mais celui-ci diffère du précédent en ce qu'il ne forme pas un anneau continu autour du membre.

Quelle que soit sa profondeur au point le plus déprimé, ses extrémités se confondent peu à peu, d'une manière insensible, avec la surface voisine.

M. Broca a signalé l'existence des sillons *spiroïdes*. Ces sillons sont complets, attendu qu'ils entourent complètement le segment du membre qui en est porteur ; mais, au point de vue fonctionnel, ils ne sont que partiels ; en effet leurs deux extrémités sont séparées par une bande de tissu sain dont la présence s'oppose à l'étranglement du membre. Bien que ces sillons soient niés par Jeannel, ils existent, et notre troisième observation en contient un bel exemple.

La profondeur des sillons est extrêmement varia-

ble. Elle peut varier depuis une simple dépression, analogue à la trace que laisserait la pointe d'une aiguille légèrement promenée sur le membre, jusqu'à ces profondes rainures que l'on observe parfois.

Le plus souvent, le sillon est *superficiel* et la peau, dans ce cas, conserve ses caractères propres. Elle peut cependant présenter parfois un léger duvet (Variot et Chicotot) ou quelques poils (Campenon). Lorsque le sillon est ainsi superficiel, on peut, pour mieux le distinguer, regarder le membre de profil et l'on voit alors la dépression limitée par les deux lèvres du sillon.

Le sillon *profond* semble produit par un lien énergétique et offre une dépression plus ou moins variable. Celle-ci a pour limite deux bourrelets dont la partie supérieure peut venir en contact et cacher ainsi le fond du sillon. Ces lèvres sont plus ou moins hautes et s'il y en a qui ne mesurent que quelques millimètres, d'autres, au contraire, atteignent plusieurs centimètres.

Si l'on écarte ces deux bourrelets, on peut constater que leur surface est humide, de couleur rosée ; la peau qui les tapisse offre l'apparence de celle que l'on trouve dans les replis si nombreux de la peau des jeunes sujets gras et bien portants. Parfois au fond du sillon, on trouve un peu de matière sébacée, produit des glandes sébacées de cette région.

La peau semble donc normale et on y constate rarement des caractères cicatriciels. Leprévost a

cependant vu une cicatrice au fond d'un sillon profond de la cuisse.

Dans un sillon profond du tiers inférieur de la cuisse gauche, Bar a constaté que la peau était coupée à la partie antérieure ; on dut suturer le tendon du triceps qui était mis à nu.

De même que la profondeur, la mobilité du sillon est très variable.

Il peut être très *mobile*, lorsqu'il est superficiel ; dans ce cas, le malade conserve la parfaite intégrité de ses mouvements et aucune gêne ne se fait sentir.

Si on cherche, cependant, à déterminer un pli au fond du sillon, on voit que cela est malaisé.

Le sillon peut être adhérent à l'aponévrose sous-jacente et alors il est *immobilisable*. Le sillon malléolaire est souvent dans ce cas et cette adhérence entraîne une certaine gêne dans les mouvements ; cependant, malgré cette adhérence, les veines et les nerfs superficiels ne subissent aucune interruption.

Il n'en est pas toujours de même lorsque *le sillon a sectionné les parties molles et adhère au squelette*. Dans ce cas, si le squelette est voisin de la peau, à l'état normal, le sillon peut n'être pas très profond. C'est ce que l'on observe, par exemple, lorsque le sillon siège au tiers inférieur de la jambe. Il n'en est plus de même si le sillon siège à la cuisse. Là, le fémur est séparé de la peau par une épaisseur considérable de muscles et pour que le sillon adhère à l'os,

il faut que le sillon soit profond de plusieurs centimètres.

Dans cette variété, les troubles des parties sous-jacentes au sillon sont considérables. Broca a trouvé au niveau d'un sillon hélicoïdal profond sus-malléolaire : un seul tendon continuant la masse fusionnée des muscles de la loge antéro-externe ; le tendon d'Achille ; un petit tendon continuant la masse sectionnée des muscles profonds de la région postérieure, adhérent au tibia ; la section de la tibiale postérieure qui disparaît au-dessous du sillon ; l'effacement de l'espace interosseux par fracture du péroné, dont le fragment supérieur se soude au tibia tandis que le fragment inférieur reste libre ; enfin, l'incurvation en dedans du tibia.

Les vaisseaux superficiels peuvent donc dans ce cas être sectionnés ; la nutrition du segment inférieur se fait grâce aux vaisseaux profonds et à des anastomoses.

Les nerfs sont en général respectés.

Les réactions nerveuses sont signalées par différents auteurs. Mais les phénomènes douloureux ou les anesthésies sont simplement indiqués. Seul, M. Lancereaux donne des détails sur les troubles nerveux de sa malade ; or cette malade est celle de notre deuxième observation et il est facile de se rendre compte que les assertions de cette malade sont mensongères.

Les parties du membre situées au-dessus et au-dessous du sillon méritent d'attirer l'attention.

Au-dessus, on ne trouve rien d'anormal, mais la partie inférieure au sillon offre parfois de l'atrophie ou de l'hypertrophie : parfois aussi elle peut être normale.

L'hypertrophie est rare, bien que le Dr Quillon ait purement reconnaître dans le sillon une des causes de l'hypertrophie congénitale.

Le plus souvent, on observe une atrophie plus marquée dans le cas de sillon profond, plus légère si le sillon est superficiel. Cette atrophie n'est pas toujours due au sillon lui-même : en effet, dans des cas de sillons des doigts et des orteils, on peut observer de l'atrophie d'une main n'offrant aucune autre malformation. Cette atrophie relèverait donc de la même cause que les sillons eux-mêmes.

Dans notre troisième observation, on voit signalée l'existence de lipomes diffus sous-cutanés. M. Reclus avait cité un cas semblable de lipome : celui-ci était séparé du sillon par un intervalle de peau saine ; dans notre troisième observation, la tuméfaction est située tout à fait au-dessous du sillon. Comme l'atrophie, le lipome peut donc ne pas dépendre du sillon, mais peut avoir la même origine que lui.

Sillons des doigts et des orteils. — On retrouve dans les sillons des doigts et des orteils les mêmes caractères, les mêmes variétés que dans les sillons des membres.

Tantôt *superficiels*, tantôt *profonds*, ils sont perpendiculaires ou obliques par rapport à l'axe du doigt

ou de l'orteil. Ils peuvent former une bague *complète* ou, au contraire, n'être que *partiels*. On observe aussi des sillons *spiroïdes*. Ces derniers sont moins fréquents, et, le plus souvent, les sillons sont circulaires.

Tous les doigts, tous les orteils peuvent être atteints. Cependant le pouce présente à l'égard des sillons la même immunité que pour les amputations. Nous avons indiqué au chapitre précédent une raison plausible de cette absence de malformations du pouce.

Le plus souvent, le sillon enserre la partie moyenne d'une phalange, surtout la première et la seconde : sa profondeur, qui est souvent moindre sur les parties latérales, n'excède pas 1 à 2 millimètres dans les cas ordinaires.

Comme pour les sillons des membres, on voit, par l'écartement des lèvres, que le sillon est tapissé d'une peau normale, rosée, présentant un peu de moiteur.

On remarque parfois, et c'est le cas pour la malade de notre troisième observation, qu'il existe, sur les parties latérales des sillons, de petites cicatrices qui interrompent sa continuité.

Selon le rapport que le sillon affecte avec les plans sous-jacents, M. Bar distingue les sillons *mobiles*, qui sont complètement indépendants, les sillons *adhérents* à la gaine sous-aponévrotique, et les sillons *adhérents au squelette*. Ces derniers adhèrent au périoste épaissi grâce à une bague de tissu fibreux

et dans ce cas les gaines et les tendons ne sont plus visibles, et l'os disparaît. Le segment terminal du doigt ne se trouve plus alors réuni au reste de l'organe que par un pédicule fibro-cutané, mobile et parfois très mince. Ce segment inférieur peut contenir soit un noyau osseux, soit seulement du tissu fibro-graisseux. Que le squelette soit ou non respecté, les articulations et les phalanges, quand elles existent, présentent souvent des déformations : déviations latérales, flexions permanentes, atrophie ou hypertrophie. Cette dernière est parfois osseuse (radiographie de M. Le Clere) : elle est plus souvent le résultat d'une altération des parties molles. Elle porte souvent sur le médius ainsi qu'en témoignent les observations de Wenzel Gruber, Menzel, Bar. M. Bar, ayant pratiqué l'examen histologique de cette tumeur, reconnaît qu'elle est due à « une dermite fibreuse hypertrophique avec ectasie des vaisseaux lymphatiques, c'est-à-dire à des lésions éléphantiasiques consécutives à un œdème prolongé ».

Histologie du Sillon congénital.— Absence de toute évolution propre, caractère cicatriciel, voilà ce que montre l'étude histologique du sillon.

Dans les sillons superficiels, l'épiderme et une partie du derme ne présentent pas d'altérations. Il n'en est pas de même dans les sillons profonds où les différents plans sont écrasés, pour ainsi dire, contre le squelette. Dans ce cas, suivant la profondeur du sillon, on trouve un épiderme plus ou moins altéré ;

le derme, devenu fibreux, ne présente ni papilles, ni glandes.

Nous ne pouvons donner une meilleure idée de l'altération de plus en plus profonde des couches de la peau, qu'en relatant les trois études suivantes concernant l'histologie des sillons congénitaux :

1^o Examen d'un sillon sus-malléolaire par M. Jeanne.

« L'épiderme n'offre aucune modification : il a, au niveau de la bride, la même apparence qu'au-dessus et au-dessous : il est aussi plus épais. On voit sur plusieurs coupes, au fond même du sillon, en face de la bride, les goulots des glandes sudoripares traverser le corps muqueux et s'ouvrir à l'intérieur. Je n'ai vu de poils en aucun point. Les papilles du derme sont absolument saines et normales. Le derme présente seul une altération au niveau de la concavité du sillon. Il est, là, véritablement sclérosé, composé de trousseaux fibreux épais et enlacés, serrés les uns contre les autres, qui augmentent son épaisseur et sa densité au point de la doubler. Au sein de ces trousseaux fibreux, dans la zone scléreuse et sur toute sa hauteur, on voit des glandes sudoripares étouffées par la production fibreuse qui les enveloppe. »

2^o Examen d'un sillon superficiel de l'annulaire par M. Bar :

« Le fond est ainsi formé : épiderme d'épaisseur normale ; derme aminci, formé seulement d'une couche de tissu fibreux, pas de papilles, pas de glandes ;

les vaisseaux sanguins sont moins nombreux qu'à l'état normal. Au-dessous du sillon, tous les tissus sont normaux. »

3° Examen d'un sillon profond du médius par M. Bar ;

« *Lèvre supérieure.* — Au fur et à mesure qu'on se rapproche du fond du sillon, on voit les papilles se déformer ; les vaisseaux sont plus larges que dans les parties normales de la peau. Le derme de plus en plus fibreux est un peu épaissi, on voit encore quelques glandes sudoripares, mais comme étouffées par le tissu fibreux qui les entoure ».

« *Fond du sillon.* — La peau est très modifiée ».

« L'épiderme présente une grande épaisseur ; il semble former plusieurs couches entre lesquelles on voit un amas noir formé probablement par des matières organiques accumulées pendant la vie de l'enfant.

« Le derme forme une masse de tissu fibreux qui se continue sans ligne de démarcation avec le périoste ; il ne présente plus de vestiges, de papilles ou de glandes. Au niveau des gaines des tendons, tous les tissus sont transformés en un bloc de tissu fibreux qui va de l'épiderme à l'os.

« *Lèvre inférieure.* — Épiderme épais, papilles petites, mais en somme état presque normal. Les glandes sudoripares existent, mais sont petites. Le derme a une structure fibreuse très accentuée. »

CHAPITRE IV

Relation entre l'amputation et le sillon

Il semble exister une relation étroite entre les amputations congénitales et les sillons congénitaux.

Dans les observations que nous avons étudiées, nous avons été frappés de voir combien étaient nombreux les cas où les deux lésions coexistaient.

Nous avons vu que les sillons congénitaux présentaient tous les degrés, depuis une simple raie semblant faite par la pointe d'une aiguille jusqu'à ces sillons énormes, étranglant le membre jusqu'à l'os, détruisant parfois cet os lui-même ; nous avons eu alors des exemples de doigts et d'orteils sectionnés presque complètement et dont l'extrémité n'était plus retenue à la partie supérieure que par un mince pédicule mobile et sans consistance. Enfin, nous avons vu les amputations complètes. Il existe bon nombre d'observations où les parties amputées furent retrouvées soit dans le liquide amniotique, soit dans

le délivre. Dans l'observation de Chaussier, 1812, un bras amputé avait été retrouvé dans le liquide amniotique ; dans celle de Watkinson, 1824, le pied était retrouvé dans l'utérus ; dans celle de Zagorski, on retrouve également le pied appendu au milieu d'une bride membraneuse.

On a même pu prendre sur le fait, pour ainsi dire, l'action de la bride ; plusieurs cas en effet sont relatés où l'enfant venait au monde avec un sillon tellement accentué que la partie amputée, retenue au moment de la naissance par un pédicule, tombait au bout de quelques jours. Sous l'influence du changement d'habitat, n'étant plus dans les mêmes conditions qu'au sein du liquide amniotique, l'extrémité se détachait.

Il semble donc bien y avoir une relation très étroite entre les sillons et les amputations congénitales, celles-ci étant le degré ultime du sillon.

CHAPITRE V

Causes des sillons et amputations.

De nombreuses théories ont été émises pour expliquer les sillons et les amputations.

Chaussier, et quelques auteurs avec lui, pensait que les amputations spontanées étaient dues à un processus gangréneux. Or, comment pourrait-il y avoir gangrène sans qu'elle laisse des traces ? Nous avons vu en effet que les moignons résultant d'amputations embryonnaires, remontant par conséquent au début de la vie intra-utérine, ne présentaient même pas trace de cicatrice. S'il y avait eu gangrène, on s'explique mal l'état parfait de la peau de ces moignons.

En 1832, Montgomery émet une théorie suivant laquelle les malformations qui nous intéressent résultent de la présence de brides membraneuses formées de lymphes plastique. Simpson, Crédé se rangent à l'avis de Montgomery.

Vient ensuite la théorie d'Hillairet (1857), qui présente un cas d'amputation presque complète de la tête par le cordon enroulé autour du cou. Plusieurs

faits du même genre vinrent appuyer cette théorie ; mais comment admettre que le cordon puisse causer les sillons observés aux doigts et aux orteils ?

L'année suivante, en 1858, Martin, d'Iéna, se fondant sur une observation, dit que pour qu'il y ait amputation, il faut une fracture préalable du membre. Mais nous n'avons que ce seul exemple d'une fracture observée dans le cas d'amputation congénitale et on ne peut se baser sur un fait isolé alors que tant d'autres viennent à l'encontre de cette théorie. De plus, comment expliquer dans ce cas la formation des sillons congénitaux ?

En 1859, Kristeller attribue les sillons et les amputations à une inflammation circonscrite de la peau pendant la vie intra-utérine. Suivant cet auteur, à la suite de cette inflammation, il se produirait un anneau de tissu cicatriciel éminemment rétractile et l'amputation résulterait de la rétraction de cet anneau.

Un peu plus tard, en 1867, l'aïnhum fait son apparition avec l'article du Dr Da Silva Lima et bientôt on considère comme une même entité morbide l'aïnhum et les amputations congénitales. En 1882, M. Lannelongue, en 1883, M. Reclus se rangent à cet avis ainsi que M. Proust en 1889. Cette même année voit un changement d'opinion de MM. Reclus et Lannelongue qui reviennent sur leur manière de voir.

Entre temps, une autre théorie, la théorie nerveuse, avait été émise.

Dès 1817, Béclard s'exprimait ainsi :

« Quant aux mutilations des orteils, elles s'expliquent et par la diminution de l'action nerveuse, qui doit être plus marquée dans les parties qui reçoivent le plus de nerfs, et par la diminution de la circulation qui doit surtout se faire sentir sur les parties les plus éloignées du centre ».

Plus tard, J. Guérin expose sa théorie de la lésion nerveuse primitive comme cause de toutes les malformations.

En 1876, M. Longuet reprend la théorie de Guérin et depuis lors, on la nomme théorie de Longuet.

L'opinion de M. Longuet n'a pas pour base l'examen des centres nerveux, mais bien la coexistence du pied bot et de la syndactylie que nous avons vu accompagner si souvent les sillons congénitaux et les amputations spontanées. S'il s'appuie sur cette coexistence pour défendre sa théorie, c'est qu'il considère l'origine nerveuse trophique du pied bot congénital comme démontrée depuis la thèse de Thorens. Or la pathogénie la plus généralement admise du pied bot congénital est mécanique. C'est celle qui semble être la plus rationnelle.

On a, il est vrai, une preuve anatomique d'une lésion des centres nerveux dans une observation de M. Variot. Un enfant de 3 ans présente une amputation congénitale de l'avant-bras à l'union du tiers supérieur et du tiers moyen. On voit sur les coupes qu'il y a une atrophie limitée presque exclusivement

aux cornes antérieure et postérieure du côté de l'amputation ; les faisceaux blancs sont normaux.

Ces lésions, observées chez un enfant de 3 ans, peuvent être aussi bien le résultat que la cause de l'amputation. De plus, il s'agit d'un cas d'amputation de membre et les auteurs admettent aisément pour ces amputations des membres la théorie mécanique, c'est-à-dire la section par une bride.

La théorie nerveuse s'appuie encore sur l'évolution des sillons après la naissance ; or, les amputations progressives ne nous semblent pas du tout prouvées.

L'observation de Menzel nous montre l'amputation du médius de la main droite, qui formait une tumeur ovoïde reliée au reste du doigt par un pédicule osseux, qui résiste 43 ans et demi. A ce moment, une chèvre mit sa patte sur le doigt et le brisa. Cette amputation peut-elle vraiment être invoquée comme une amputation spontanée ? Nous ne le pensons pas.

Une autre observation, de Barette, est celle d'une malade dont le gros orteil n'était retenu que par un mince pédicule. A l'âge de neuf ans, la malade, afin d'éviter un cheval emballé, saute un fossé et détache son orteil: elle trouva son pouce dans son bas; il n'y avait eu ni hémorrhagie, ni plaie consécutive. Personne n'avait remarqué que le sillon allât en s'accroissant et c'est bien encore au traumatisme, semble-t-il, qu'il faille attribuer cette amputation.

La troisième observation est celle du Dr Grisel. Elle montre que le sillon n'a pas évolué. Dès la naissance, le pédicule était extrêmement grêle et l'orteil était mobile dans tous les sens. Sa mobilité rendait cette masse gênante, les chocs qui l'atteignaient la rendait douloureuse et l'amputation fut décidée. Ce fut Péan qui la pratiqua.

Une quatrième observation, celle de Trélat, rapporte le fait d'une amputation se faisant spontanément à 7 ou 8 ans ; mais on n'a aucune preuve de l'amaigrissement progressif du pédicule et le malade, âgé de 23 ans lors de l'examen, ne se souvient pas des circonstances dans lesquelles la chute des orteils a eu lieu.

Enfin, dans notre seconde observation, la théorie nerveuse trouverait un point d'appui solide si l'on n'avait démontré la fausseté des assertions de la malade. En effet, d'après les dires de cette jeune fille, non seulement les sillons qu'elle portait à la naissance se creusaient davantage, mais encore d'autres étaient apparus les uns depuis plusieurs mois, les autres depuis quelques jours. On comprend de quelle solidité auraient été les arguments tirés de cette observation pour la théorie nerveuse. En lisant notre seconde observation, on se rendra compte qu'on ne peut aucunement prendre en considération les dires de cette malade qui, pour se rendre intéressante, avait forgé un véritable roman.

CHAPITRE VI.

Syndactylie Pieds bots.

Les faits que nous avons étudiés jusqu'ici ne sont pas en faveur de l'origine trophique, mais bien de l'origine mécanique des sillons et des amputations congénitales. Examinons maintenant les lésions qui coexistent si souvent avec ces malformations.

Syndactylie. — Cette malformation se retrouve dix-neuf fois dans 47 observations que nous avons étudiées. Elle réunit presque toujours des doigts déjà mutilés, atrophiés, amputés et on retrouve dans ces mains l'aspect, malheureusement si connu, que présentent celles des enfants qui ont été atteints de brûlures étendues : brides saillantes, adhérences des doigts déformés, cicatrices énormes.

Tous les doigts et tous les orteils peuvent se trouver soudés à leurs voisins. Le gros orteil est le plus fréquemment atteint et par contre, ici comme pour les sillons et amputations, le pouce est pour ainsi dire toujours indemne. Nous ne l'avons pas vu une seule fois réuni à l'index ou aux autres doigts.

Les phalanges sont reliées les unes aux autres par une membrane offrant une dépression à la place de l'espace interdigital: cette membrane est formée par de la peau dont l'aspect est tantôt normal, tantôt cicatriciel. Ces deux aspects peuvent même se voir sur une seule main.

Un point important à noter, et qu'avait déjà signalé M. Reclus, c'est que cette syndactylie est incomplète. Près de la commissure interdigitale, existe un petit conduit perméable faisant communiquer la face dorsale avec la face palmaire. Il est généralement comblé par un bouchon de débris épidermiques que l'on enlève facilement avec un stylet.

Lorsque deux doigts voisins sont soudés ensemble, ils ne le sont pas toujours de la même manière. Parfois réunis par leurs faces latérales, ils peuvent aussi l'être par la face dorsale de l'un et la face palmaire de l'autre. Pineau cite un cas de ce genre.

Parfois aussi ce ne sont pas deux doigts voisins qui sont réunis, mais deux doigts éloignés l'un de l'autre à l'état normal. Dans ce cas, les deux doigts intéressés se dévient vers l'axe du membre, franchissent les doigts intermédiaires et s'accolent par leurs extrémités. (Variot et Chicotot).

Notre troisième observation offre un cas de syndactylie, où les orteils, réunis en une seule masse, présentent des phalanges qui ne sont plus que des tubercules saillants dont la face dorsale est devenue latérale.

La syndactylie incomplète est la preuve d'une origine traumatique de cette malformation. En effet, l'étude du développement des doigts et des orteils nous apprend que leur séparation se fait de leur extrémité libre vers la base ; si donc on avait affaire à un vice de développement, la syndactylie serait complète ; la séparation a donc existé antérieurement et cette adhérence été contractée ensuite.

Pied bot. — Cette malformation accompagne très souvent les sillons et les amputations congénitales ; sur 46 observations, le Dr Grisel l'a trouvée 16 fois, c'est-à-dire dans plus d'un tiers des cas.

La variété la plus fréquente est celle du varus équin (15 fois sur 19).

Le pied bot qui accompagne les malformations que nous étudions ne diffère pas du pied bot congénital. Cependant, il existe sur la face dorsale, convexe du pied, des sillons plus ou moins profonds, perpendiculaires à l'axe du pied. Ils sont formés, comme ceux des autres régions, d'une dépression de 2 à 3 millimètres, limitée par deux lèvres dont l'accolement empêche de voir le fond du sillon. Parfois à ces sillons perpendiculaires s'en ajoutent d'autres, parallèles à l'axe du pied, formant avec les premiers une sorte de grille plus ou moins régulière.

Ces sillons sont dus très certainement à une pression extérieure ; on les retrouve d'ailleurs dans des cas où le pied bot est l'unique malformation.

La coexistence du pied bot avec les sillons congé-

nitaux, les amputations spontanées, la syndactylie, confirmé, à notre avis, l'hypothèse d'une origine extrinsèque des difformités que nous venons d'étudier.

CHAPITRE VII

Brides amniotiques.

Toutes les raisons invoquées en faveur de la théorie nerveuse des sillons congénitaux et des amputations congénitales restent donc sans preuve ainsi que nous venons de le voir.

Au contraire, dans bon nombre de cas, on signale la présence de brides amniotiques ; bien plus, on a même pu prendre sur le fait l'action de ces brides.

Nous allons maintenant chercher à montrer les relations qui existent entre les brides amniotiques et les malformations qui font l'objet de cette étude.

Comme on peut s'en convaincre en lisant nos observations, la coexistence des brides et de ces malformations est fréquente.

Tantôt il s'agit de petites brides amniotiques, mesurant 1 à 2 centimètres, tantôt de longues brides dont l'une des extrémités est libre, l'autre s'implantant sur la partie terminale des moignons des doigts ou des orteils, que ceux-ci soient séparés les uns des autres, ou réunis par la syndactylie.

Notre observation XI fait ressortir l'action de la bride sur les parties qu'elle étrangle et dont elle reste isolée.

Dans la douzième observation, l'action de la bride se fait sentir non sur la main, mais sur un doigt.

L'observation XIII, de Moreau, fait voir des brides amniotiques s'implantant sur la face fœtale du placenta ; c'est une preuve de l'existence des brides inter amniotiques mises en doute par Jeannel.

Dans l'observation XIV, nous avons un exemple de brides amniotico-fœtales.

Enfin, les deux observations XV et XVI sont encore des preuves de brides amniotiques. De plus, on y trouve mentionnées des sortes de voiles qui entourent les extrémités et qui peuvent expliquer la multiplicité des lésions.

Nous avons donc la preuve qu'il existe des brides amniotiques qui produisent des sillons et des amputations. Ces brides se rencontrent non seulement sur les membres, mais aussi sur les mains, les doigts, les pieds, les orteils.

Suivant leurs points d'insertion, on peut, avec Jeannel, distinguer plusieurs variétés de brides :

1^{re} Les brides *inter-amniotiques*, dont parle Jeannel mais qui sont mises en doute par lui. Nous en avons un exemple dans notre treizième observation. Elles relient deux points de la paroi amniotique et c'est par leur partie moyenne qu'elles exercent leur action sur le fœtus (Moreau).

2^o C'est également par leur partie moyenne qu'agissent les brides *amniotico-fœtales*. Elles vont du

fœtus à l'amnios, reliant le fœtus au cordon ou plus souvent au voisinage de l'insertion placentaire du cordon.

Nous en voyons un exemple dans notre quatorzième observation.

3° Les brides *fœto-fatales* qui, comme le nom l'indique, vont d'un point à un autre du fœtus. L'observation XI (Montgomery) parle de liens passant des deux mains aux deux jambes.

4° Plusieurs observations relatent l'existence de brides *libres* : mais les auteurs de ces observations font remarquer que la finesse de ces brides peut avoir causé leur rupture soit au cours des manipulations de l'œuf, soit pendant l'ouverture de la poche.

5° M. Vigot, dans une observation (obs. XVI), rapporte avoir vu une variété de bride extrêmement intéressante, à laquelle il donne le nom de *bride cœlamenteuse*. Cette variété explique la syndactylie si fréquemment observée dans les cas de sillons et d'amputations congénitales.

6° Enfin, sous le nom d'*adhérences amniotiques*, on a décrit de petites plaies que l'on observe à la naissance et dont l'étendue varie entre 1 ou 2 millimètres et 1 centimètre. Peut-être s'agit-il là d'adhérences rompues au moment de la naissance : peut-être est-ce une simple ulcération due au frottement provoqué par la compression fœtale ou la pénurie de liquide amniotique. On en trouve un exemple dans notre première observation.

CHAPITRE VIII

Théorie de Dareste.

Quelle est donc la cause des brides amniotiques ? En 1832, Montgomery a voulu expliquer la formation des brides amniotiques par l'organisation d'une lymphe plastique.

Maher, en 1901, pense que, par suite d'une infection, le liquide amniotique est soumis à l'action d'une sorte de ferment qui précipite la fibrine. La formation des brides s'expliquerait alors par les mouvements du fœtus dont les extrémités seraient entourées par des liens fibrineux qui détermineraient les malformations. Cette explication n'est pas très satisfaisante bien qu'on puisse admettre facilement l'infection de la poche amniotique, infection qui modifierait la qualité du liquide amniotique et surtout sa quantité.

Il existe enfin une autre théorie pathogénique à laquelle nous nous rattachons. Elle est, en effet, basée sur des vérifications cliniques et sur des expériences. C'est la théorie de la compression de l'embryon par

les capuchons amniotiques qui le recouvrent, c'est la théorie de Dareste.

Dareste, étudiant la production artificielle des monstruosités, a montré que l'amnios peut, par un arrêt dans son développement, comprimer certaines parties de l'embryon en contact avec lui, que cette compression, lorsqu'elle intéresse les membres, peut produire plusieurs effets : arrêts de développement, déviations, soudures : ces effets peuvent s'observer séparément ou être associés.

« Lorsque l'amnios s'arrête dans son développement tandis que l'embryon continue à s'accroître, il comprime nécessairement les régions du corps de l'embryon sur lesquelles il est appliqué. Cette compression produit des effets très différents.

« Tantôt elle produit un arrêt de développement. Ce fait est évidemment comparable à ceux que produisent les pressions dans l'ordre pathologique. Le développement des tumeurs a fréquemment pour résultat de déterminer l'atrophie des organes voisins. On a souvent cherché, en thérapeutique, à employer la compression pour déterminer l'atrophie et la résorption d'éléments morbides. Il y a cependant une différence importante entre l'atrophie qui caractérise l'arrêt de développement et celle d'un organe qui a atteint son état définitif. Dans le premier cas il y a seulement défaut de formation des éléments histologiques ; dans le second, ces éléments sont partiellement détruits et résorbés.

« Dans d'autres cas, la compression exercée par l'amnios produit la déviation et le déplacement de certaines parties. Telles sont les diverses déviations congénitales de la colonne vertébrale et des membres.

« Enfin la compression exercée par l'amnios, mettant en contact des parties qui, dans l'état normal, doivent rester séparées, détermine la production d'adhérences qui tantôt sont irrégulières et tantôt obéissent à la loi des parties similaires.

« C'est donc un résultat tout à fait inattendu de mes recherches que la plupart des anomalies et des monstruosités simples, quelques diverses qu'elles soient, résultent d'un même fait initial, un arrêt de développement de l'embryon ou de ses annexes. »

La théorie de Dareste est donc une théorie générale des malformations ; elle peut expliquer en bloc les diverses lésions qu'on observe chez les malades atteints de malformations.

CHAPITRE IX

Traitement.

Quelle conclusion thérapeutique donner à cette étude en présence d'une amputation spontanée ou d'un sillon congénital ?

Il est bien évident qu'en présence d'une amputation tout est inutile. Les malades, heureusement, finissent par acquérir une très grande habileté. Nous n'en voulons pour preuve que la malade de notre seconde observation qui, malgré ses mutilations, pouvait coudre et dessiner.

Si l'on a affaire à un sillon congénital, la conduite devra varier suivant le sillon. Si celui-ci est superficiel, qu'on n'observe aucune gêne dans les mouvements, le mieux est de s'abstenir.

Si, au contraire, le sillon est profond, adhérent aux organes sous-jacents, qu'il empêche le fonctionnement du membre ou qu'il soit un obstacle au redressement d'un membre dévié, dans ce cas, le chirurgien peut et doit intervenir.

Si l'on a affaire à un nouveau-né, il sera sage, à moins de circonstances graves, d'attendre que l'enfant ait atteint l'âge de six mois.

Quoiqu'il en soit, l'opération une fois résolue, il nous semble que le mieux est de se conformer aux règles qui ont guidé M. Reclus.

« L'opération a été des plus simples : l'enfant a été anesthésié ; nous avons appliqué une petite bande d'Esmarch ; puis, au-dessus et au-dessous du sillon, nous avons incisé les téguments et le tissu cellulaire sous-cutané jusqu'à l'aponévrose. Cette double incision contournait le membre, ne respectant que la portion de peau correspondant à la face interne du tibia. Nous avons ainsi enlevé une lanière qui comprenait comme longueur les deux tiers au moins de la circonférence du membre et, comme largeur, après étalement, deux centimètres et demi environ. Il n'y avait pas d'adhérence entre l'aponévrose et la partie profonde du sillon qui s'est détachée aussi facilement que l'écorce du bois vert.

« Les suites opératoires furent des plus simples, et, maintenant, 2 mois après l'intervention, il n'y a plus trace de constriction dans les points opérés, et même la portion du sillon que nous avons respectée, à la face interne du tibia, a certainement diminué de profondeur. »

L'opération consiste donc dans l'extirpation, même partielle, du sillon. Il s'agit simplement de briser l'anneau fibreux qui étranglerait le membre au moment de son développement.

L'opération est d'ailleurs bénigne, et les résultats en ont toujours été excellents.

OBSERVATIONS

OBSERVATION I (Personnelle).

Fernand R. — Naissance, 5 juillet 1901.

Père et mère bien portants. Dans la famille du père et dans celle de la mère, on ne trouve pas trace de difformités. Toutefois, le frère du père a eu les pieds plats mais non douloureux et a pu être soldat.

Un autre enfant, âgé de trois ans et demi, a également une tendance au pied plat.

Il y a eu une fausse couche de 3 mois et demi avant la naissance de l'enfant. La mère attribue cette fausse couche à ce qu'elle portait l'enfant trop bas et à ce qu'elle avait eu une indisposition 8 jours avant.

L'enfant est venu au monde 3 semaines avant terme. La grossesse a été bonne. L'accouchement a été normal; il a cependant duré 4 heures, de 6 heures du soir à 10 h. ou 10 h. 1/2. L'enfant s'est présenté par la tête. Il pesait à peine trois livres. Il a eu des convulsions très légères aussitôt après l'accouchement.

La sage-femme a vu l'existence du double pied bot varus

équien. Elle n'a pas constaté la présence de sillons congénitaux.

Double pied bot varus équien avec sillons incomplets siégeant à la partie dorsale externe du cou-de-pied. Ces sillons dirigés transversalement et parallèlement, étagés les uns au-dessus des autres, ont une longueur variant de 2 à 3 centimètres et sont d'une profondeur inégale, leur partie moyenne ayant 2 à 3 millimètres de profondeur tandis que leurs extrémités, de moins en moins déprimées, se perdent insensiblement sur le tégument voisin, normal. Ces sillons sont à peu près semblablement disposés au pied droit et au pied gauche. Des deux côtés, le plus profond est un sillon horizontal, antero-postérieur, dont le point le plus déprimé correspond au sommet de la malléole externe. Des deux côtés, outre ces plis dorsaux externes, il y a des plis déterminés par l'attitude vicieuse du pied et situés au lieu habituel, c'est-à-dire un pli arqué à concavité antérieure, dessinant l'extrémité postérieure des téguments du talon et un pli vertical croisant le bord interne du pied et coupant la plante au niveau de l'articulation médio-tarsienne, siège de l'attitude vicieuse de l'avant-pied. Ce qu'il y a de particulier, c'est que ces plis sont très profonds et adhérents aux aponévroses sous-jacentes, ce qui les rend immobilisables. Au pied droit, ce sillon vertical, au point où il croise le bord interne du pied, se rencontre avec un sillon prolongeant la branche interne du sillon en arc du talon et qui limite la partie interne de la semelle plantaire, et au point de croisement de ces deux plis perpendiculaires l'un par rapport à l'autre, il existe une sorte de cicatrice déprimée, étoilée, qui se prolonge dans toute la partie antérieure du sillon qui suit le bord interne du pied ; ce sillon ne présente donc pas le même aspect que les autres ; ce n'est pas celui d'un sillon

normal de la peau quoique plus profond, mais bien celui d'une cicatrice longue de 3 centimètres, en tous points semblable à celle qu'aurait pu produire une incision au bistouri. Le pied de l'enfant est un peu rougi par les manipulations et il suffit de tirer un peu la peau dans le sens de cette cicatrice pour la voir se dessiner nettement sous forme d'une trainée blanche. Du même côté droit, la partie du sillon, perpendiculaire au bord interne du pied, qui est sous la voûte plantaire, est adhérente à l'aponévrose plantaire et cette adhérence fait un relief, l'ensemble étant absolument comparable à ce qui se voit dans la maladie de Dupuytren, au point où les sillons normaux de la paume de la main croisent la bride rétractile.

Au pied gauche, il existe à la partie interne de l'extrémité inférieure de la jambe un sillon incomplet, obliquement dirigé de haut en bas et d'arrière en avant, qui croise la face interne du tibia à un centimètre et demi environ au-dessus de la malléole.

Pas de sillons aux orteils. — Rien aux membres supérieurs. Tous les plis des autres régions du corps sont profonds et très accentués.

A la naissance, sur la partie latérale droite du crâne, l'enfant présentait une petite ulcération superficielle, de couleur rouge vif, qui se cicatrisa rapidement. (Adhérence amniotique).

OBSERVATION II

D^r Grisel.

(Revue d'Orthopédie, 1903, I et II).

A... MARCELLE, 33 ans. Cette malade se présente à la consultation d'orthopédie de l'Hôtel-Dieu, où elle est examinée par M. Kirmisson.

Elle vient demander un soulier orthopédique pour un pied bot varus équín invétéré, du côté droit ; mais elle présente de nombreuses malformations congénitales dont la nature, les variétés et les localisations rappellent tout à fait celles qui seront décrites dans notre troisième observation.

Née à 7 mois, elle fut examinée à cause de ses malformations et surtout du pied bot varus équín par Trélat, Chantreuil, Verneuil, de Saint-Germain, qui conseillèrent les appareils orthopédiques.

En 1889, elle entre dans le service de M. Proust qui publie son observation et fait à l'Académie de Médecine une communication à son sujet en concluant à l'identification des lésions avec celles de l'ainhum.

Voici l'observation publiée alors :

« Au membre inférieur droit : Pied bot. Le pied est le siège d'une légère stase veineuse. Aucune gêne consécutive.

A la partie inférieure de la cuisse, du même côté, se voient deux sillons circulaires parallèles, à quatre travers de doigt l'un de l'autre ; l'inférieur est à 3 centimètres au-dessus de la rotule.

Au niveau de ces sillons, la peau a son aspect normal, aussi bien sur leurs lèvres que dans leur fond. Sur ce dernier point, elle est cependant moins souple et il est assez difficile de la pincer perpendiculairement à la direction du sillon. Elle glisse à peu près normalement sur les parties sous-jacentes. Il n'existe pas de troubles musculaires résultant de cet étranglement, et les mouvements d'extension et de flexion se font avec autant d'énergie que du côté opposé. Léger sillon non circulaire au niveau de la partie supérieure de la jambe droite. Sur le membre inférieur gauche, il existe une déformation caractéristique au niveau du gros orteil. Au niveau du pli métatarso-phalangien du gros orteil, il existe un sillon profond, en avant duquel se trouve une masse légèrement violacée, mobile dans tous les sens, non douloureuse à la pression, ni aux mouvements, et n'ayant jamais été le siège de troubles de la sensibilité. Cette masse contient une partie centrale, dure, de consistance osseuse, qui représente le squelette de l'orteil. Sur sa partie supérieure existe un ongle mince, grêle, atrophié, irrégulier, comme décollé. La sensibilité est normale sur tout l'orteil comme sur tout le corps.

Pied plat du côté gauche.

Au membre supérieur droit, les quatre derniers doigts sont réunis par des replis cutanés plus ou moins complets. Leurs mouvements sont, du reste, parfaitement libres et presque complètement indépendants, surtout pour l'index.

La malade peut s'en servir pour coudre, peindre ou dessiner. L'index n'est plus représenté que par sa première phalange. L'accolement de l'index au médius n'est pas complet, et il reste distinct, en avant, sur une longueur d'environ 1 centimètre.

L'auriculaire n'est plus également représenté que par sa première phalange. L'annulaire et le médius sont réunis. Ils sont surmontés, à la partie antérieure de leur face dorsale, de tubercules de consistance souple, de coloration normale ; deux de ces tubercules semblent appartenir au médius et constituer les vestiges des deux dernières phalanges de ce doigt. Le tubercule le plus antérieur contient un petit noyau dur de consistance osseuse.

A la base du repli interauriculo-annulaire, se trouve une petite fente longue de trois millimètres s'étendant de la face dorsale à la face palmaire et constituant une ébauche de séparation. Au niveau de l'orifice palmaire de ce petit canal s'ouvre un second canal beaucoup plus étroit, aboutissant, à la région dorsale, à un orifice punctiforme siégeant à la base de l'espace compris entre le médius et l'annulaire.

A la main gauche, les doigts sont indépendants. Vers la partie médiane de la première phalange du médius, sillon circulaire sans altération de la peau, second sillon vers le milieu de la deuxième phalange du même doigt. La peau est moins mobile à ce niveau. Ce sillon également circulaire est un peu plus profond que le premier. L'index n'a pas de troisième phalange. La seconde est soudée à la première à angle obtus. Vers le milieu de la première phalange existe un étranglement offrant moins nettement les caractères circulaires que sur les autres doigts. L'extrémité de ce doigt est conoïde. Il n'y a pas d'autre altération de la peau en d'autres régions ; aucun trouble viscéral.

Sensibilité normale, réflexes normaux, peut-être exagérés.

Cette jeune femme, née à Paris, de parents non consanguins, n'a jamais voyagé, pas plus d'ailleurs que ses parents. Frère et sœur bien portants. Ses antécédents pathologiques ne sau-

raient être pris en considération, les déformations qu'elle porte aux membres *remontant à sa naissance et n'ayant subi aucune modification depuis lors.*

A la suite de cette communication, la malade fut examinée par de nombreux médecins. Très intelligente, elle se rendit compte non seulement de l'intérêt réel de ses lésions, mais aussi des quelques changements à apporter à l'histoire de leur évolution pour en augmenter l'importance scientifique : elle connaît la lèpre, l'ainhum, la sclérodémie, sait très bien que l'apparition successive des sillons et des amputations est le phénomène distinctif de ces affections et imagine pour chacun de ses doigts ou orteils une très intéressante histoire. Aussi, entrée dans le service de M. Lancereaux, elle raconte une évolution fantaisiste de ses sillons et simule des altérations de la sensibilité, comme on peut s'en assurer en lisant l'observation suivante publiée par M. Lancereaux, qui semble ne pas avoir eu connaissance du mémoire lu par M. Proust à l'Académie de Médecine cinq ans plus tôt.

« Jeune fille, 22 ans. A la naissance, il manque trois doigts de la main droite, amputés dans la continuité des secondes phalanges. Les parties restantes aussi bien que les premières phalanges se sont soudées de façon à former un moignon difforme, au niveau duquel se voient deux orifices pouvant admettre chacun une tête d'épingle, et, à son extrémité, plusieurs cicatrices correspondant aux extrémités phalangiennes.

Amputation de l'index à 4 ans.

Rien au pouce.

Main gauche : pouce normal.

Amputation de l'index à 5 ans, insensibilité à la chaleur et au toucher du moignon.

Médus entier, deux sillons : un sur la première et un sur la deuxième phalange. (Ces sillons circulaires devenus manifestes depuis 3 ans se creusent chaque jour quelque peu.) Le doigt est violacé, complètement insensible au toucher et à la chaleur, les deux derniers doigts sont intacts.

Ayant conservé l'intégrité de ses deux pouces, notre jeune malade dessine parfaitement.

Rien aux avant-bras ni aux bras.

La jambe droite, violacée et marbrée par places, sans troubles appréciables de la sensibilité, se couvre de temps à autre de petites taches purpuriques ; elle est peu développée et présente, depuis une année, un peu au-dessous de la rotule, deux sillons semi-circulaires qui tendent à se creuser de plus en plus. A la partie inférieure de la cuisse, il existe plusieurs sillons circulaires déjà anciens. Le plus profond et le plus élevé se trouve à 8 centimètres au-dessus de la rotule, un autre n'est qu'à 2 centimètres de cet os, un troisième *plus récent* et moins prononcé se voit en avant de cet os. Ce membre, généralement assez froid, est le siège d'une transpiration constante ; la sensibilité à la chaleur comme au tact y est manifestement diminuée, mais cette diminution est surtout accentuée au niveau et entre les sillons circulaires situés au-dessus de la rotule.

Pied bot varus équien, bourse séreuse, orteils effilés peu volumineux.

La jambe gauche dont la sensibilité est également modifiée présente deux sillons peu accusés : l'un un peu au-dessus de la rotule, l'autre un peu au-dessous ; *ces sillons sont récents* et le membre est peu développé. Le pied légèrement aplati présente tous ses orteils. Toutefois le gros orteil, *normal jusqu'à l'âge de 15 ans*, offre, depuis cette époque, à la base de la

première phalange, un étranglement qui a été progressif et a fini par l'amputer presque complètement, puisqu'il ne tient plus au pied que par le tégument qui le recouvre. Celui-ci, insensible à la chaleur et au toucher, est le siège de sensations de fourmillements et laisse suinter à peu près chaque jour un liquide sanglant qui ne tarde pas à le remplir et à le déborder, sans qu'il soit possible d'y trouver la moindre solution de continuité. Amputation par Péan.

M. Lancereaux conclut qu'A Marcelle est atteinte de trophonévrose autocopique. La même année (1894), M. Delbet excise les deux sillons de la cuisse droite qui, par leur constriction, entravaient la circulation de la jambe et du pied.

Plus tard les sillons circulaires de l'annulaire furent partiellement excisés par M. Blum. Enfin la malade se présente à nous au mois de mai 1901. Vue à l'Hôtel-Dieu, elle est invitée à se faire examiner plus complètement à l'hôpital Trousseau, où elle vient et nous raconte une histoire très intéressante et bien faite pour nous convaincre de l'origine trophique de ses malformations. Nous pouvons donner une idée de l'exactitude de son récit par le trait suivant : elle nous montra le sillon spiral incomplet de la partie supérieure de la jambe droite en se lamentant et en faisant remonter à une quinzaine de jours l'apparition de ce sillon congénital déjà signalé en 1889 par M. Proust, et que M. Lancereaux a pu croire survenu depuis un an environ, en 1894.

Aussi, ne voulons-nous que donner la description de l'état actuel des lésions et encore en n'insistant que sur les changements survenus depuis la publication de M. Proust qui contient l'observation très exacte reproduite plus haut et prise alors par M. Tissier.

Membres supérieurs. — Les deux mains présentent les malformations congénitales suivantes :

Main droite. — Pouce intact. Index réduit à sa première phalange formant un moignon conique, mobile, relié à sa partie inférieure au médius par une adhérence. Les trois derniers doigts, amputés à la partie moyenne de leur deuxième phalange, sont réunis par des adhérences interdigitales d'apparence cicatricielle. Cette syndactylie est incomplète car il persiste à la partie supérieure de l'espace interdigital un canal très étroit. On retrouve à la face dorsale du médius et de l'annulaire les tubercules de consistance souple décrits antérieurement. Malgré ces amputations, grâce à la mobilité des moignons et à la conservation du pouce, la malade est restée fort adroite et peut coudre et dessiner.

Main gauche. — Pouce normal. L'index n'a pas de troisième phalange, et la deuxième est déviée latéralement par rapport à la première. Le médius présente, à la partie moyenne de la première et de la deuxième phalange, une cicatrice déprimée n'exerçant aucune constriction sur le doigt qui a conservé toute sa mobilité. Ces deux cicatrices sont les traces de l'opération de M. Blum qui a excisé toute la partie dorsale des sillons annulaires déjà signalés par M. Proust alors que la peau ne présentait pas d'altération et était simplement moins mobile à leur niveau, et plus tard par M. Lancereaux alors que leur présence rend le doigt violacé et complètement insensible au toucher et à la chaleur. L'annulaire porte, à la partie moyenne de la face dorsale de sa première phalange, une petite cicatrice saillante, non douloureuse, consécutive à l'excision faite par M. Blum, d'un léger sillon congénital.

Membres inférieurs. — Membre inférieur droit. — Ce membre présente actuellement :

1° Un pied bot invétéré varus équin, d'un degré accentué, tel que l'appui se fait sur la face dorsale du pied qui présente à ce niveau une grosse bourse séreuse.

2° Deux cicatrices, toutes deux consécutives à l'opération de M. Delbet en 1895. L'une est circulaire et remplace le sillon annulaire qui étranglait la partie moyenne de la cuisse, l'autre, sus-condylienne, occupe seulement la partie antéro-interne du membre et résulte de l'excision partielle du deuxième sillon. Rappelons que, en 1889, ces sillons étaient recouverts d'une peau normale, mobile, et que les mouvements du membre n'étaient pas entravés, tandis que, en 1894, ils donnent à la jambe une coloration violacée, des éruptions purpuriques, une transpiration constante, une perte de chaleur et des troubles de la sensibilité.

Actuellement, après leur incision, le membre a repris son état normal et ne présente aucun trouble vaso-moteur ou sensitif. Ses cicatrices sont souples.

3° Un sillon décrivant au-dessus du genou un trajet spiroïde, qui déprime assez profondément la peau à la partie interne de l'extrémité supérieure de la jambe, au-dessus du plateau tibial et dont les extrémités s'effacent graduellement à la partie antérieure.

Membre inférieur gauche. — Sauf deux légers sillons voisins de la rotule, on ne trouve à signaler que l'absence du gros orteil.

L'amputation de cet orteil a été progressive et nous pouvons en donner l'évolution d'après les observations antérieures.

C'est cette amputation spontanée progressive qui a permis

d'assimiler à l'aïnhum l'affection congénitale de la malade. En 1889, il existe un sillon profond au niveau du pli métatarso-phalangien du gros orteil qui est formé d'une masse violacée, indolore, mobile en tous sens, contenant un noyau osseux, et portant un ongle mince, décollé, atrophié. En 1895, le gros orteil est séparé du pied par un sillon profond et n'est maintenu que par le tégument qui recouvre ce sillon. La masse formée par l'orteil est devenue insensible à la chaleur et au toucher et est le siège de fourmillements. Le sillon se remplit à peu près chaque jour d'un liquide sanglant qui le remplit et le déborde *sans qu'il soit possible d'y découvrir la moindre solution de continuité.*

Si l'on tient compte des mensonges nombreux de la malade, on voit qu'il n'y a de nouveau que le suintement sanglant sans solution de continuité. La masse formée par l'orteil a toujours son pédicule cutané et est restée intacte, sans ulcération ni sphacèle. La chute de l'orteil n'a pas été spontanée et l'amputation a été faite par Péan.

OBSERVATION III

D^r Grisel.

(Observation II du mémoire cité).

C... Germaine est née le 8 août 1899 de parents bien portants ; elle est donc âgée de deux ans. Elle est née à terme, a été élevée au sein par une nourrice, et c'est maintenant une belle enfant, intelligente, bien portante et qui depuis sa naissance n'a eu d'autre affection qu'une rougeole ayant évolué sans incident.

Les diverses lésions dont nous donnons la description et

qui siègent aux quatre membres existaient à la naissance.

Membre inférieur gauche. — On voit à la partie inférieure de la jambe un sillon spiral décrivant un tour complet dont les deux extrémités, séparées par un intervalle de deux centimètres environ, se trouvent à la partie antérieure au niveau de la crête tibiale.

A peine indiqué à son origine, ce sillon se porte en bas, en dehors et en arrière, déprimant fortement les téguments au niveau du péroné ; à la partie postérieure de la jambe, il est très profond et limité par deux bourrelets tégumentaires très élevés ; il apparaît à la face interne du tibia, encore très profond, mais s'efface graduellement en se dirigeant en avant, en bas et en dehors pour disparaître un peu au-dessus de la partie antérieure du cou-de-pied. A un examen plus minutieux on voit :

1° Qu'il existe à la partie initiale du sillon, prolongeant sa direction en haut et en dedans, non plus une dépression, mais un soulèvement de la peau en un mince cordon blanchâtre absolument comparable à celui de la raie méningitique avec cette différence toutefois que ce léger relief blanc ne repose pas sur un fond momentanément coloré en rouge vif par la vaso-dilatation. Il n'y a pas de coloration anormale du tégument.

2° Qu'il existe dans le sillon des cicatrices blanches, linéaires. L'une, très longue, se trouve dans le sillon au point où il croise le péroné ; elle se dirige parallèlement au sillon, mais le croise cependant de telle sorte qu'elle occupe successivement sa lèvre supérieure, son fond et sa lèvre inférieure. L'autre, plus courte, siège au niveau de la face interne du tibia ; mais celle-ci est étoilée, formée d'une branche parallèle au sillon et d'une branche perpendiculaire

étendue d'une lèvre à l'autre, accolant ces deux lèvres et interrompant momentanément le sillon. Ces cicatrices sont consécutives à une intervention de M. Lyot.

Au-dessous du sillon spiral, on voit, à la partie inférieure de la jambe, dans la région antérieure voisine de l'articulation tibio-tarsienne, deux soulèvements blancs, en cordon, analogues à celui décrit au niveau de la partie initiale du sillon.

Le pied présente, un peu au-devant des articulations tarso-métatarsiennes, un étranglement circulaire, perpendiculaire à son axe, profond surtout au niveau des bords externe et interne (5 à 6 millimètres), moins creusé, mais plus large, au niveau des faces dorsale et plantaire. Ce sillon, comme celui de la jambe, est interrompu par de petites cicatrices blanches : une siège au niveau du bord interne, une autre au niveau du bord externe du pied. A la partie moyenne et dorsale de ce sillon, il y a une cicatrice blanche, plus longue, plus étalée, qui suit le sillon en s'amincissant, devenant linéaire, et se termine enfin au niveau de la cicatrice signalée sur le bord interne du pied. Comme celles de la jambe, ces cicatrices sont le résultat de l'extirpation partielle de la bride.

Toute la partie de l'avant-pied située en avant de cet étranglement annulaire est augmentée de volume, d'aspect globuleux ; mais il n'y a pas d'œdème : c'est un lipome diffus qui occupe toute la face dorsale de la région métatarsienne. Elle est étranglée elle-même par un sillon antéro-postérieur large de 4 millimètres et de profondeur égale, qui part de la partie moyenne de la portion dorsale du sillon circulaire, descend vers le deuxième orteil dont nous aurons à décrire les malformations, reparait à la face plantaire et toujours antéro-postérieur vient se terminer à la partie moyenne de la portion plantaire du sillon circulaire.

Les orteils contrastent par leurs faibles dimensions avec la saillie globuleuse formée par l'avant-pied et semblent enfouis à sa partie antérieure.

Le gros orteil et le deuxième sont fusionnés. La masse commune formée par leur réunion se termine en avant par trois saillies : une interne représentant la deuxième phalange du gros orteil avec un ongle tout petit, déformé, regardant en dehors ; une externe arrondie représentant le deuxième orteil incomplet et dans laquelle on sent, par la palpation, un noyau osseux ; une intermédiaire formée par une extrémité d'orteil atrophiée, retournée de sorte que la pulpe regarde en haut et l'ongle, bien dessiné, en bas. A la base de la masse commune formée par la fusion des deux premiers orteils, on trouve, du côté dorsal et du côté plantaire, les deux orifices d'un canal antéro-postérieur, entièrement épidermisé, dans lequel on peut faire passer un stylet de trousses et qui montre que la syndactylie est incomplète. Le deuxième orteil se trouve sur le trajet du sillon antéro-postérieur et il semble qu'une même cause a pu creuser ce sillon, provoquer la syndactylie des deux orteils voisins, et détacher la phalangette du deuxième orteil.

Le troisième, le quatrième et le cinquième orteils sont petits, mais possèdent leurs phalanges et leur ongle. Il existe à la base du troisième un étranglement annulaire.

Au niveau de toutes ces parties, la température et les diverses sensibilités sont normales. Les mouvements du pied et des orteils sont normaux.

Membre inférieur droit. — Il existe de ce côté un pied bot varus équín, irréductible et tel que le bord interne du pied est à angle droit par rapport à l'axe de la jambe. Sur la face dorsale du pied et au voisinage de son bord externe il existe une

série de sillons verticaux, parallèles, très peu profonds, semblables à des rides, qui plissent le tégument de cette région rendue convexe par la déformation en varus. C'est pour le traitement de ce pied bot que la malade est entrée dans le service de M. Kirrnisson. Le 19 juin 1901, elle est endormie ; on redresse de force l'avant-pied, puis on corrige l'équinisme par la section sous-cutanée du tendon d'Achille ; la correction est maintenue par un appareil plâtré pendant un mois. Actuellement la correction obtenue est bonne, la malade est massée régulièrement à la polyclinique et porte une guêtre en cuir moulé avec étrier métallique.

A la partie moyenne de la cuisse et à sa face interne, on trouve un large sillon demi-circulaire déprimant les téguments au niveau de l'extrémité inférieure de la saillie des adducteurs. Ce sillon est large, limité par deux bourrelets cutanés hauts d'un demi-centimètre. Il ne présente pas de cicatrice, la peau a un aspect normal et est immobile sur les masses musculaires et leur enveloppe aponévrotique. Sa profondeur diminue graduellement à ses deux extrémités situées sur les faces antérieure et postérieure de la cuisse.

Membres supérieurs. — Les deux mains présentent des malformations qui sont les suivantes :

Main gauche. — Le pouce est normal. L'index présente une première phalange normale et une atrophie de la deuxième et surtout de la troisième qui donne à l'extrémité du doigt une forme conique. Il n'y a pas d'ongle. La première phalange du médius est normale, mais les deux autres phalanges, amputées, sont remplacées par un petit bourgeon sphérique de 3 millimètres de diamètre, implanté à l'extrémité du moignon. L'annulaire a ses trois phalanges, mais la troisième est molle, très mobile et porte un ongle rudimentaire ; un

sillon circulaire étrangle la partie moyenne de la deuxième phalange : peu marqué sur les parties latérales du doigt, il déprime surtout les faces dorsale et palmaire ; il est mobile sur le squelette du doigt et le tégument qui le recouvre est normal. L'auriculaire est entier et la partie moyenne de sa deuxième phalange est étranglée par un sillon annulaire profond de deux millimètres environ.

Main droite. — De ce côté, la main se rapproche beaucoup du type normal. Le pouce est atrophié mais est constitué par deux phalanges. Un sillon circulaire peu marqué au niveau de l'espace interdigital étrangle la partie moyenne de la première phalange de l'auriculaire.

L'annulaire porte aussi un étranglement circulaire à la partie moyenne de sa première phalange ; ce sillon, profond à la face palmaire, se dédouble au niveau de la face dorsale pour entourer une saillie hémisphérique molle, qui forme comme le chaton de la bague.

Aux membres supérieurs comme aux inférieurs, on ne rencontre pas de troubles de la sensibilité ou de modifications de la température.

OBSERVATION IV

Rapport de M. le Prof. Kirmisson sur deux faits de malformations présentés à la Société de gynécologie par M. Rudaux (avril 1902).

La seconde observation de M. Rudaux est plus intéressante encore au point de vue de la pathogénie des malfor-

mations, en ce qu'ici de larges brides amniotiques, venant s'insérer sur la région frontale, rendent compte des troubles graves existant dans le développement de l'extrémité céphalique.

Il s'agit d'un fœtus pesant 2.500 gr., anencéphale ; il offre en outre un bec-de-lièvre compliqué, ainsi que l'amputation congénitale d'une partie de la phalangette de l'index et du médius de la main droite. Ce fœtus m'a été confié par M. Rudaux et j'ai pu en pratiquer la dissection dans mon laboratoire.

L'insertion des membranes se fait au niveau de la région frontale suivant une circonférence de 5 cent. de diam. environ. Les insertions répondent en avant à la base du nez et au grand angle de l'œil.

Le nez lui-même est extrêmement aplati à droite. L'orifice de la narine peut être facilement délimité ; à gauche, il est très difficile à trouver, étant refoulé en haut et en arrière par le lobule du nez aplati. La sous-cloison et le tubercule médian sont complètement déjetés à droite, séparés de la commissure droite par un tubercule qui représente la lèvre supérieure ; à gauche, il existe un bec-de-lièvre se continuant à travers la paroi de la joue avec un coloboma de la paupière inférieure.

Examen des yeux : à gauche, il n'y a pas trace de cornée transparente. La coque de la vésicule oculaire est partout épaisse et opaque. Dans son intérieur existe un pigment brunâtre et un cristallin globuleux comme celui des poissons.

A droite, la vésicule oculaire est extrêmement petite, tapissée également par de l'épithélium choroïdien, mais elle ne renferme pas de cristallin.

Les deux pavillons des oreilles sont normalement conformés.

Du côté de la voute palatine osseuse, nous constatons une fente qui, partant à droite de l'espace compris entre le maxillaire supérieur et le bourgeon incisif, se continue en arrière suivant une direction antéro-postérieure. A gauche, il existe un écartement considérable entre le bourgeon incisif complètement déjeté vers la droite et le maxillaire supérieur très atrophié, réduit à un tubercule très minime ;

Le voile du palais est entièrement divisé sur la ligne médiane dans le sens vertical.

Le nombre des vertèbres est normal ; il n'existe pas de scoliose, mais, dans la portion cervico-dorsale, il existe une cyphose très marquée, en rapport avec ce fait que la déflexion de la tête ne s'est pas faite ; les côtes sont également normales.

La moëlle existe dans toute la hauteur du canal vertébral ; elle peut être poursuivie jusqu'au trou occipital ; là, elle paraît se dilater considérablement, et sa substance se continue avec une masse molasse, pulpeuse, qui tapisse la face interne des méninges au niveau de la base du crâne.

Malheureusement, la macération prolongée du fœtus, au moment où il a été soumis à mon examen, rendait impossible tout examen histologique.

L'enfant, du sexe masculin, pesait, avons-nous dit, 2500 grammes et le placenta 450 gr. ; le cordon était court, puisqu'il ne mesurait que 27 cent., et sa brièveté était encore exagérée du fait de son enroulement autour du corps du fœtus. Cette brièveté du cordon et ces larges adhérences amniotiques ont été ici une cause de dystocie ; l'accouchement a été très long, et il a dû être terminé artificiellement.

Quoiqu'il en soit, il ne nous paraît pas douteux que les larges adhérences amniotiques au niveau de la région frontale ne doivent être incriminées dans la production des vices de conformation multiples que nous constatons dans ce cas particulier. La théorie ancienne qui mettait les vices de conformation sous la dépendance de lésions primitives du système nerveux central, déterminant elles-mêmes des rétractions musculaires consécutives, théorie défendue par J. Guérin, semble aujourd'hui reprendre faveur. Non pas sous sa forme primitive, c'est-à-dire qu'on n'incrimine plus la rétraction primitive des muscles, mais bien une altération des centres nerveux, indépendamment de toute rétraction musculaire. C'est ainsi que certains auteurs mettent le pied bot sur le compte d'altérations primitives de la moëlle ; de même, M. Lannelongue a soutenu que l'origine de la luxation congénitale de la hanche devait être cherchée également dans une lésion médullaire primitive. Qu'il y ait des pieds bots congénitaux et des luxations congénitales de la hanche qui coïncident avec des altérations médullaires, c'est ce qui ne saurait être nié, par exemple dans les cas de spina bifida. Mais cela ne prouve pas que telle soit dans tous les cas l'origine de semblables malformations. Pour ma part, au contraire, plus j'observe et plus j'étudie les nombreux cas de malformations qui s'offrent à mon examen, plus je suis porté à admettre la théorie amniotique, qu'il s'agisse seulement d'étroitesse d'un des capuchons amniotiques enserrant telle ou telle partie du corps de l'embryon, ou bien, comme dans le cas actuel, d'adhérences amniotiques qui compriment, au point de les atrophier, les éléments embryonnaires et donnent ainsi naissance à des vices de conformation variés.

En ce qui concerne le bec-de-lièvre, la preuve a été faite

depuis longtemps, et, dans ces dernières années, un auteur allemand, Fronhöfer, a vu, dans la coïncidence fréquente entre le bec-de-lièvre et les fibro-chondromes branchiaux de la face, une preuve à l'appui de cette théorie. Il ne me paraît pas démontré toutefois que les fibro-chondromes branchiaux doivent être considérés comme des traces de brides amniotiques.

OBSERVATION V.

Guéniot

BLANCARD. — *Sur le rôle de l'amnios dans les malformations congénitales.* (Thèse de Paris, 1902).

Fœtus à terme ; os frontal et pariétal manquant par adhérence amniotique. Tous les doigts de la main droite, plus l'index et l'annulaire de la main gauche, présentaient des strictures causées par autant de petites brides amniotiques qui étaient là comme autant de sections au début.

OBSERVATION VI

Rousseau

Contribution à l'étude des brides congénitales des membres.
(Thèse de Paris, 1901).

Sillon congénital de la jambe. Après l'accouchement qui fut facile, la sage-femme remarqua le sillon de la jambe et celui

de l'orteil du milieu. Au sillon de la jambe, vers le côté interne au dire de la mère, on aurait constaté un petit bout de membrane de un demi centimètre environ qui se serait détaché.

OBSERVATION VII

Dubois

Bulletin Académie de Médecine, 1847, p. 491.

Enfant de deux jours, amputation des deux dernières phalanges du médius et de l'annulaire de la main gauche. Au centre du moignon existe une petite plaie, et, à côté de cette petite plaie s'élève un prolongement filiforme très ténu et très résistant ; il était beaucoup plus long que n'auraient été les phalanges absentes et ne pouvait être considéré comme leur débris. Une lésion tout à fait semblable (amputation, plaie, prolongement filiforme) existait au 2^e et au 3^e orteil du pied gauche et du pied droit : sillon sus-malléolaire.

OBSERVATION VIII.

Bar.

Thèse OSMONT. — *Contribution à l'étude des amputations congénitales.* (Paris, 1892.)

Le pied droit est en varus, le petit orteil est entier, mais porte la marque d'un sillon circulaire complet. Les autres

orteils sont unis par une ligne cicatricielle transversale, du centre de laquelle part une bride amniotique de quelques centimètres de longueur, libre par son autre extrémité.

A la main gauche, les phalanges sont unies de façon à former un cône, à l'extrémité duquel se trouve un moignon séparé par un sillon. De ce sillon part une bride fibrineuse analogue à celle du pied droit, et libre par son autre extrémité.

OBSERVATION IX

Le Clerc.

Année médicale de Caen, 1901, p. 102.

A la partie moyenne des premières phalanges de l'index et du médius existe un sillon circulaire peu profond, produit par deux bagues fibreuses qui furent enlevées par la sage-femme. A la main gauche, il ne reste que la première phalange de l'index et les deux premières du médius. A la naissance, les deux moignons étaient réunis par une bride transversale. Cette bride fut liée, par le médecin, à chacune de ses extrémités, et tomba d'elle-même dans le berceau.

OBSERVATION X

Thérèse.

*Bulletin Société anatomique, 1890 (5^e série,
tome IV), p. 473.*

Fœtus de six mois, recueilli dans le service de Cornil.
Amputation complète non cicatrisée de la jambe gauche au

tiers supérieur. Les doigts de la main gauche sont en syndactylie à peu près complète. Le cône qu'ils forment par leur réunion est surmonté d'un long filament d'apparence fibreuse sur lequel se voit un renflement de la grosseur d'une petite lentille. Sillons et amputations du membre inférieur droit.

OBSERVATION XI

Montgomery.

Dublin Journal of méd. sciences. 1832. Volume I. page 140.

Fœtus anencéphale, né au cinquième mois. Présence de liens distincts sur les membres, passant des deux mains aux deux jambes. A une extrémité, ces liens qui ressemblent beaucoup à une sorte de fil appelé « ardi », avaient formé une ligature complète autour du milieu de chaque main, causant une dépression bien distincte là où ils passaient. Des mains, ces liens descendaient jusqu'aux jambes qui étaient croisées, et les entouraient dans cette position d'une façon si serrée, juste au-dessus des malléoles, que les deux tiers de leur épaisseur étaient divisés.

OBSERVATION XII

Levert.

In Lannelongue Archives générales de Médecine. 1882.
Volume I, p. 57.

Sur un fœtus de trois mois, offrant diverses malformations, on trouve une amputation du pouce droit, et une amputation

incomplète de l'annulaire droit, la partie amputée étant rattachée au moignon par un pédicule très mince. Autour de ce pédicule, existait un petit cordon membraneux, véritable ligature, dont un des bouts s'étendait le long de la paume de la main, à l'extrémité du pouce amputé, tandis que l'autre venait entourer le petit doigt, sur lequel il avait produit une profonde rainure, sans, cependant, avoir entamé la peau.

OBSERVATION XIII

Moreau.

Bulletin Société anatomique, 1847, Volume 22, page 395.

Montre un placenta qui, à sa surface amniotique, près de l'insertion du cordon ombilical, offre plusieurs prolongements filiformes, dont les uns ont une extrémité libre, tandis que les autres sont fixés à leurs extrémités, comme une corde tendue. L'enfant était amputé des dernières phalanges du médius et de l'annulaire de la main gauche, des dernières phalanges du 2^e et 3^e orteils de chaque pied, et présentait des sillons sus-mal-léolaires aux deux jambes.

OBSERVATION XIV

P. Broca.

Bulletin soc. anatom. 1851, p. 250.

On voit une bride fibreuse qui, partant des membranes de l'œuf, va s'insérer au pied droit et s'enroule dans ce trajet

autour du bras gauche, dont l'extrémité est atrophiée et aplatie.

OBSERVATION XV

Maher.

Journ. of the Amer. Med. Association. 31 août 1901.

Accouchement d'un enfant nouveau-né, ayant en moins quelques doigts et orteils. Je trouvai, quinze heures après la naissance, des brides paraissant formées de fibrine et enserrant quelques-uns des doigts et des orteils, et qui étaient évidemment la cause de l'amputation. Après l'enlèvement de l'agent de la constriction, quelques parties tombèrent au bout d'un certain temps, parce qu'elles avaient été trop étranglées pour vivre. D'autres restèrent et montrent encore très distinctement les marques de leur constriction. Deux doigts de la main droite étaient unis au point d'amputation et cette syndactylie a été traitée chirurgicalement.

OBSERVATION XVI

Vigot.

Année médicale de Caen, mai 1901, page 71.

Le fœtus est sorti en bloc avec le placenta et enveloppé dans les membranes intactes et normales.

J'ouvre les membranes et je vois, à l'intérieur de la poche,

le fœtus baignant dans le liquide amniotique dont la quantité paraît normale. Fœtus féminin, 15 centimètres de longueur.

Membres inférieurs. — Normaux.

Membre supérieur droit. — Normal, présente à la partie supérieure du bras une bride conjonctive enserrant modérément le membre, mais ayant déjà imprimé une encoche. Cette bride est libre d'adhérences tant à la peau qu'aux membranes et au placenta. Mais dans les manœuvres d'ouverture de la poche et d'examen du fœtus, cette bride a pu être détachée des membranes.

Membre supérieur gauche. — Sur toute la main jusqu'au poignet se trouve une couche conjonctive légère, lâche, transparente qui enveloppe la main comme un gant, comme un voile, couche qui n'adhère pas à la main.

Le pouce est normal, replié dans la main. Son extrémité est libre en dehors de l'enveloppe celluleuse.

L'index n'a pas la forme de l'index droit ; il est fusiforme, étranglé à sa base par l'enveloppe celluleuse.

Le médius présente à sa face palmaire l'attache d'une forte bride celluleuse, se continuant d'une part sur la paume de la main avec la toile celluleuse et d'autre part se séparant de la base du médius pour se ramasser en une bride qui va s'attacher à côté de l'insertion placentaire du cordon. Cette bride mesure 3 centimètres de longueur. L'extrémité placentaire de cette bride présente deux chefs d'insertion sur le placenta ; à ce niveau elle s'est en plus éparpillée et a fourni des bouts libres. Au-dessous de l'insertion digitale de cette bride, le médius présente une face palmaire normale à son extrémité inférieure. Cependant les deux dernières phalanges sont un peu plus grosses. L'index et le médius, vus par la face dorsale, présentent un étranglement à leur base.

En dedans de la base du médius existe une légère saillie arrondie, vestige de l'annulaire, elle mesure seulement 3 millimètres.

Plus en dedans, vers le bord cubital se trouve la place du petit doigt. La main, à ce niveau, présente l'aspect d'une main dont on aurait amputé les deux derniers doigts. A la loupe on ne voit pas trace de rudiments de doigts et la peau ne présente à ce niveau aucune solution de continuité, aucune cicatrice.

Tête. — Il existe un bec de lièvre à droite. La lèvre présente une scission complète en son entier. La fente se prolonge en haut et les fosses nasales en bas dans la cavité buccale. En arrière elle est arrêtée par le plancher des fosses nasales.

L'apophyse palatine du maxillaire est libre dans la cavité buccale ; elle présente un bord tranchant libre dans la cavité. Au-dessus d'elle se trouve un pont membraneux qui ferme les deux cavités. Le voile palatin est normal.

Crâne. — Sur la partie supérieure de la région pariéto-occipitale gauche, le crâne membraneux s'étire en cône, se continue insensiblement avec un fort prolongement celluleux qui mesure 2 centimètres de longueur et va s'insérer à côté de la base placentaire du cordon en compagnie des brides venant de la main. Sur le côté gauche de ce cône cellulo-membraneux se trouve un orifice assez large qui permet de voir dans la profondeur la masse cérébrale. Rien dans les antécédents.

CHAPITRE X

CONCLUSIONS

1° Les sillons congénitaux coexistent presque toujours avec des amputations congénitales.

2° On a observé tous les degrés entre le simple sillon et l'amputation complète. On peut donc dire que le sillon est un commencement d'amputation.

3° De nombreux cas permettent d'affirmer la relation de cause à effet entre la bride amniotique d'une part et les sillons et amputations d'autre part.

4° Les sillons ne présentent pas d'évolution active ; ils sont constitués définitivement dès la naissance ; il n'en apparaît jamais de nouveaux dans la suite.

5° Il n'existe aucune preuve de l'origine trophique nerveuse des sillons et des amputations.

6° Au contraire, l'origine extérieure, mécanique des sillons et des amputations est démontrée par l'étude anatomo-pathologique, par leur caractère définitif, par leurs relations avec les brides amniotiques qui en sont la seule cause nettement constatée.

7° Nous admettons, puisque seule elle est basée sur

l'expérimentation, la théorie de Dareste, qui explique toutes les malformations congénitales par la compression de l'embryon due aux capuchons amniotiques.

8° Enfin, le résultat heureux, constant, de l'opération de Reclus, consistant à rompre l'anneau fibreux, sur lequel s'étrangle le membre qui se développe, montre bien qu'il existe seulement une bride cicatricielle, inactive et non une lésion nerveuse toujours tenace et récidivante.

Vu : le Président de thèse,

E. KIRMISSON

Vu : le Doyen,

DEBOVE

Vu et permis d'imprimer :

Le Vice-Recteur de l'Académie de Paris.

LIARD